

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

N°

431

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)
PAR

CASAU (Jean-Louis)

Né le 10 Janvier 1908, à Giâne (Drôme)

HYDRONEPHROSES MONSTRUEUSES
SUR REIN UNIQUE - LEURS DANGERS

Président de thèse : M. CHEVASSU, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

ANNÉE 1939

N°

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CASAU (Jean-Louis)

Né le 10 Janvier 1908, à Grâne (Drôme)

HYDRONEPHROSES MONSTRUEUSES
SUR REIN UNIQUE - LEURS DANGERS

Président de thèse : M. CHEVASSU, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

AAatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	FIESSINGER.
	CHIRAY.
Clinique médicale.....	LOEPER
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
	H. CLAUDE.
Hygiène et clinique de la première enfance	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies mentales et des ma-	LEMIERRE.
ladies de l'encéphale.....	CUNEO
Clinique des maladies cutanées et syphi-	GOSSET
litiques	GREGOIRE
Clinique des maladies du système nerveux	ENCRMANT.
Clinique des maladies infectieuses.....	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique ophtalmologique.....	LEVY-SOLAL.
Clinique urologique	MOCQUOT.
Clinique d'accouchements.....	OMBREDANNE.
	RATHERY.
Clinique gynécologique.....	LEMA.TPE.
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	PIERRE DUVAL.
pédie	M. VILLARET.
Clinique thérapeutique médicale.....	TROISIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	MATHIEU.
Clinique propédeutique.....	LAUBRY.
Clinique de la Tuberculose.....	CLOVIS VINCENT.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	N...
dulte	HAZARD.
Clinique cardiologique	HOVELACQUE
Clinique de neuro-chirurgie	MULON.
Assistance Médico-Sociale.....	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.
Professeurs sans chaire.....	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale ... BARIETY.
 Pathologie médicale..... BÉNARD HENRI.
 Pathologie médicale..... BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CATHALA.
 Pathologie médicale..... CHEVALLIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Physique DOGNON.
 Urologie FEY.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK.
 Parasitologie GALLIARD.
 Bactériologie GASTINEL.
 Pathologie chirurgicale.. DE GAUDART D'ALLAINES.
 Physiologie GAYET.
 Pathologie médicale..... DE GENNES.
 Histologie GIROUD.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Co-rhino-laryngologie .. HALPHEN.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LAÇOMME.

Obstétrique LANTUÉJOUL.
 Pathologie médicale..... LAROCHE Guy.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale.. LEVEUF.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Neurologie et Psychiâtrie LEVY-VALENSI.
 Pathologie chirurgicale .. MÉNÉGAUX.
 Pathologie médicale..... MOLLARET
 Pathologie médicale..... MOREAU.
 Pathologie chirurgicale.. MOULONGUET.
 Pathologie médicale..... MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale.. PETIT-DUTAILLIS
 Médecine légale..... PIÉDELIEVRE.
 Obstétrique PORTES.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale.. SÈNEQUE.
 Pathologie médicale..... TURPIN.
 Obstétrique VIGNES.
 Pathologie chirurgicale.. WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie BUSQUET.
 Physiologie CHAILLEY-BERT
 Obstétrique GUENIOT.
 Pathologie chirurgicale .. HEITZ-BOYER.

Pathologie chirurgicale.. LARDENNOIS.
 Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale .. SCHWARTZ.
 Obstétrique VAUDESCAL.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	} Clinique médicale	BASSET.	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN.		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
DONZELOT.		MOURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VALLERY-			
RADOT.			
SEZARY.			
MM.	} Clinique obstétricale.		
ECALLE			
METZGER.			

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique.....	LEDoux-LEBARD.
Stomatologie	RUPPE.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

AUX MIENS

ET A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHEVASSU

Professeur de Pathologie Chirurgicale à la Faculté.

Membre de l'Académie de Médecine.

Officier de la Légion d'Honneur.

*Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la prési-
dence de cette thèse, hommage
de reconnaissance et de pro-
fond respect.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BOPPE

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

*En témoignage de vive ad-
miration et de reconnaissance
pour tout ce que je lui dois.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS DE L'HOPITAL
DE VILLENEUVE-SAINT-GEORGES.

BOYER, DEROME, GREZE, MARCEL.

*Respectueux attachement et
hommage de gratitude pour
leurs précieux conseils.*

INTRODUCTION

L'hydronéphrose volumineuse sur rein unique n'est pas extrêmement fréquente en pathologie.

Le plus souvent, le diagnostic n'offre pas de difficultés sérieuses dans les hydronéphroses moyennes, grâce à un ensemble de signes pathologiques portant l'attention vers un syndrome rénal.

Les examens du spécialiste donnent alors ce diagnostic en dehors de toutes interventions exploratrices.

Ce sont ces cas que l'on rencontre les plus fréquemment.

Toutefois, il n'en est pas toujours ainsi.

En particulier, dans le cas où l'hydronéphrose est tellement monstrueuse qu'elle ne manifeste sa présence que par une énorme tuméfaction abdominale. Si, de plus, il n'existe aucun signe urinaire, le praticien est fort embarrassé devant la pauvreté des signes cliniques.

Le diagnostic étiologique n'est alors pas fait.

Précisément, l'objet de cette thèse sera d'insister sur la nécessité de faire ce diagnostic.

Les conséquences opératoires qui en résultent sont parfois graves ; aboutissant à une néphrectomie chez une malade dont le rein opposé était atrophié...

A l'avenir et dans de pareilles conditions, nous nous efforcerons de faire ce diagnostic parce que non seulement nous y penserons, mais aussi parce que nous demanderons au spécialiste les examens indispensables d'exploration de l'arbre urinaire.

C'est pourquoi il nous a paru intéressant de rapporter le cas d'une monstrueuse hydronéphrose non diagnostiquée et opérée (néphrectomie) chez une femme ne présentant qu'un seul rein.

L'observation en a été faite à l'hôpital de Villeneuve Saint-Georges (S.-et-O.), dans le service du Docteur Boppe, chirurgien des Hôpitaux.

OBSERVATION (Janvier 1938)

Il s'agit d'une jeune femme, âgée de 24 ans, hospitalisée à l'hôpital de Villeneuve-Saint-Georges (S.-et-O.) sur avis de son médecin traitant pour volumineuse tuméfaction abdominale de cause indéterminée.

Le début de la maladie remontait au mois de mars 1937. A cette époque elle a constaté que son abdomen augmentait progressivement et régulièrement de volume pour atteindre au moment où nous l'examinions l'importance d'une grossesse à terme.

Cette grosse tuméfaction fut toujours bien tolérée ; elle était parfaitement indolore. Mais la malade, justement inquiète des proportions que prenait son abdomen consultait son médecin qui à son tour désirait un avis chirurgical.

Plus récemment la malade se plaignait d'un peu d'oppression, de gêne à la marche, de palpitations, de pesanteurs. Tous signes que l'on rattachait volontiers à la compression abdominale.

De plus la malade accusait quelques céphalées cédant rapidement, sans médication ; légère constipation.

Les mictions étaient normales. Aucune douleur lombaire ou vésicale n'était à signaler.

Les urines étaient claires, sans dépôt, d'abondance normale en quantité.

Donc peu de signes fonctionnels chez cette jeune femme qui nous était envoyée pour volumineuse tuméfaction abdominale.

Antécédents :

1° Collatéraux :

Rien de particulier à signaler.

Aucune bacillose familiale.

Aucune tare de syphilis avouée.

2° Personnels :

Enfance délicate et fragile mais ou on ne note qu'une coqueluche banale.

Réglée à douze ans, elle eut par la suite des règles normales, régulières.

Examen :

On se trouve en présence d'une jeune femme n'ayant pas mauvais aspect général (un peu de pâleur).

Nous notons l'existence d'un goitre assez volumineux. La malade, originaire de la Savoie, nous raconte qu'il s'est développé assez rapidement depuis deux mois environ. Il s'agit d'un goitre simple, diffus sans aucun des signes de la maladie de Basedow.

Ce qui frappe, c'est l'abdomen fortement saillant en avant donnant l'aspect d'une gravidité à terme.

Il est augmenté de volume d'une façon globale et uniforme, tendu. On ne note pas de circulation collatérale.

L'ombilic est sensiblement normal, non déplissé.

La percussion donne une matité généralisée sans limites sonores périphériques malgré les changements de position de la malade.

L'abdomen est de consistance ferme, rénitente. Indolence absolue.

Le signe du flot est très net.

Toucher vaginal :

Pratiqué avec précaution et à la faveur d'une soupléssse très grande de l'hymen qui existe, il permet toutefois de sentir un corps utérin, petit avec col fermé, dévié à droite, non ascensionné. Les culs-de-sac indolores semblaient abaissés mais souples.

Système cardio-vasculaire :

Cœur régulier, avec bruits normaux, bien frappés.

Tension artérielle 15/9 au Vaquez.

Poumons :

Murmure vésiculaire normal.

Aucun signe d'épanchement pleural.

Système nerveux :

Rien de particulier.

Tous les réflexes étaient normaux.

Mobilité et sensibilité normales.

Pas de signes d'Argyll.

Système digestif :

Appétit diminué mais à part une constipation habituelle, rien de bien particulier à retenir.

Système génito-urinaire :

Au point de vue génital, la malade n'avait jusqu'ici aucun passé. Elle était, nous l'avons vu, parfaitement réglée, sans dysménorrhée.

Quant au système urinaire, il ne semblait pas plus en cause. Nous y avons déjà insisté.

En effet, l'interrogatoire ne révélait ni dans le passé, ni actuellement, le moindre signe pathologique.

Aucune douleur lombaire.

Pas de phénomènes de cystite, pas d'hématurie, de pyurie.

Pas d'alternative de polyurie et d'oligurie.

Les urines étaient claires et d'abondance normale.

Signes généraux :

Apyrexie complète. La malade pouvait travailler et mener une vie sensiblement normale.

On ne trouvait donc à l'examen que cette volumineuse tuméfaction abdominale dont il nous fallait rechercher l'étiologie.

On pose le diagnostic de kyste de l'ovaire ou d'ascite

essentielle. L'intervention exploratrice était décidée avec possibilité d'irradiation aux Ultra-Violets s'il s'agissait d'ascite bacillaire.

Intervention : le 17 janvier 1938 (Docteur Boyer).

Anesthésie générale à l'éther.

Laparatomie médiane exploratrice sous-ombilicale.

Dès l'ouverture du péritoine, on tombe sur une énorme masse kystique tendue, remplissant toute la cavité abdominale et refoulant les viscères.

— Ponction du kyste dont la paroi est mince : on retire 9 litres d'un liquide citrin, inodore.

Cette poche n'a pas de connexion avec les annexes, bien qu'un moment on ait pu penser à un gros kyste de l'ovaire. En effet, après ponction, elle semble rétropéritonéale. L'incision du péritoine postérieur est pratiquée sur le kyste.

On arrive à faire le tour de la poche sur laquelle on reconnaît vers le pôle inférieur l'uretère. Sa portion initiale semblait présenter un rétrécissement assez marqué.

Il s'agissait donc d'une volumineuse hydronéphrose du rein droit.

Ce rein hydronéphrotique, monstreusement distendu ne possédait pour ainsi dire plus de parenchyme noble, du moins en apparence.

— On reconnaît cependant à la périphérie une mince couche de tissu rénal ayant la surface d'une paume de main et pouvant avoir 1 cm. d'épaisseur. Sa valeur fonctionnelle était certainement très réduite.

Dans ces conditions, la néphrectomie paraissait indiquée.

Toutefois avant de la pratiquer, il était nécessaire de s'assurer de la présence d'un rein du côté opposé.

A cette fin, le chirurgien explore à la main la fosse

lombaire gauche et sent le rein gauche, de plus il recherche l'uretère gauche que l'on découvre très facilement dans son trajet lombaire, il est en position normale et de calibre normal. Devant ces constatations, paraissant satisfaisantes, la néphrectomie est décidée.

Nous verrons par la suite que cette exploration manuelle de la fosse lombaire était insuffisante et qu'il y avait eu fausse interprétation sur la grosseur effective du rein gauche.

On sectionne l'uretère. Puis le pédicule vasculaire qui a une disposition bien spéciale :

— un pédicule du pôle supérieur du rein, prenant naissance sur l'aorte abdominale.

— un pédicule du pôle inférieur prenant naissance sur l'artère iliaque primitive droite.

— une arcade exorénale importante.

Ligature des pédicules ; extirpation complète du kyste rénal; péritonisation partielle.

Nous notions de plus quelques anomalies congénitales :

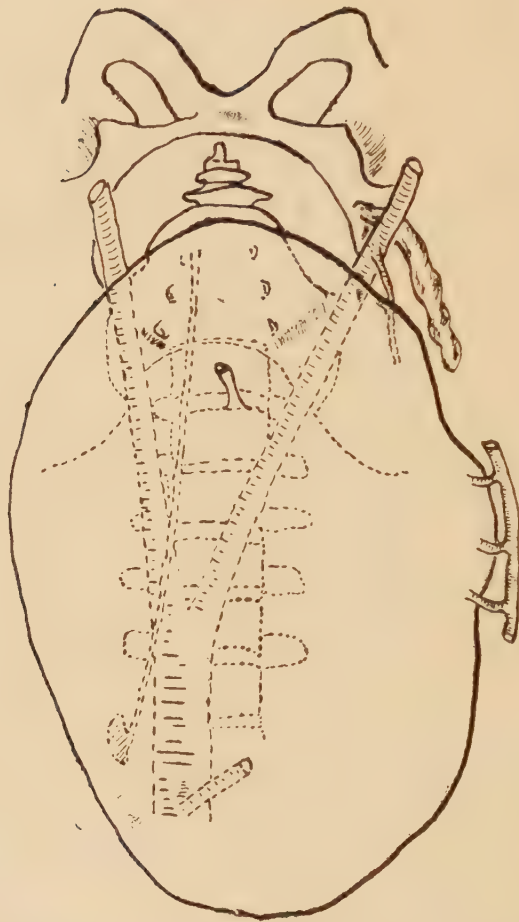
— Bifurcation très haute de l'aorte abdominale au niveau de la deuxième vertèbre lombaire.

— un très petit utérus de la grosseur d'une noix. Quant aux annexes :

— à gauche il existait un petit kyste de l'ovaire dont on fait l'ablation.

— à droite : absence d'annexes ; cependant il existe sur le péritoine postérieur une languette tumorale blanchâtre étalée de 4 à 5 cm. de long sur 3 cm. de large. On prélève un fragment pour examen histologique ; quelques jours plus tard, le laboratoire répondait :

« Il s'agit d'un petit fragment d'ovaire sclérosé dans lequel on distingue un follicule d'aspect normal et de nombreux follicules atrésiques. Absence de corps jaune ».



Schema des malformations congénitales de notre malade

Fermeture de l'abdomen en trois plans. Drainage.

SUITES OPÉRATOIRES :

Dans les jours qui suivent, une anurie totale s'installe, malgré des injections de Théobryl.

Une cystoscopie pratiquée par le Docteur Boyer le troisième jour montre l'abouchement de deux orifices urétéraux dans la vessie.

On pratique un cathétérisme, d'ailleurs facile jusqu'en haut, de l'uretère gauche. On laisse une sonde à demeure.

Pensant à une anurie réflexe, on pratique la mise en tension du bassin. Aucun résultat.

L'urée sanguine était à ce moment à 1 gr. 53/°°.

On décide d'intervenir à nouveau pour vérifier l'état de ce rein gauche.

Intervention : le 20 janvier (Docteur Boppe).

Anesthésie générale à l'éther.

Lombotomie gauche exploratrice.

On découvre un uretère normal aboutissant à une petite masse de la grosseur d'une amande occupant l'emplacement du rein gauche. Celui-ci en effet est complètement atrophique. Il est surmonté mais nettement séparé de lui par une capsule surrénale assez volumineuse.

On referme la paroi. Le pronostic est désormais fatal. Dans les jours qui suivent l'anurie persiste. Des troubles visuels, du rythme respiratoire ; des myoclonies apparaissent puis le coma urémique s'installe, se terminant le quinzième jour de l'opération, par la mort.

*
**

RÉSUMÉ

Il s'agissait d'une volumineuse hydronéphrose du rein droit, avec atrophie du rein opposé chez une jeune femme.

1. *Le diagnostic ne fut pas fait avant l'intervention.*

C'est le point capital. En présence de cette monstrueuse hydronéphrose, ne donnant pour toute symptomatologie qu'une grosse tuméfaction abdominale, on parle de kyste de l'ovaire, d'ascite et principalement d'ascite tuberculeuse, etc...

L'absence de signes urinaires n'incite pas à réclamer les examens du spécialiste.

Quoiqu'il en soit, le diagnostic n'est pas fait et la malade est vouée à une laparatomie exploratrice.

2. *Une monstrueuse hydronéphrose du rein droit est mise en évidence par cette intervention.*

3. *La néphrectomie de ce rein est pratiquée non seulement parce qu'il est particulièrement lésé, mais surtout parce que le chirurgien constate ou plutôt, victime de fausses impressions, croit constater par la palpation, la présence d'un rein opposé lui semblant normal comme pouvait le faire penser la présence d'un uretère gauche en partie bien visible, d'aspect normal.*

4. *Une anurie totale et irréductible marque les suites opératoires. Ne cédant ni au traitement médical, ni à une mise en tension du bassin de ce rein, supposé sain, on décide, trois jours après, une lombotomie gauche exploratrice.*

5. *Le rein gauche est réduit à un infime moignon atrophique de valeur fonctionnelle nulle, tel est le résultat de cette deuxième intervention.*

6. *La malade reste anurique et meurt au quinzième jour de la première intervention.*

Tel est le résumé de notre observation. Nous allons essayer, maintenant, de démontrer son intérêt et tirer les leçons qu'elle comporte.

Il était intéressant de rechercher les

OBSERVATIONS SEMBLABLES A LA NOTRE

Il y en a très peu où le diagnostic ne fut pas fait et la plus typique est celle de DIONNIS DU SÉJOUR.

En voici le compte rendu :

Enorme tumeur chez une jeune femme diagnostiquée kyste de l'ovaire.

OBSERVATION I

Il s'agit d'une jeune femme de 23 ans se présentant pour tumeur abdominale dont le début apparent remonterait à 5 ou 6 ans.

Rien dans les antécédents de la malade.

Elle a été réglée à l'âge de 14 ans, depuis les règles ont été normales et régulières.

Elle a eu 5 grossesses qui se sont terminées au 7^e mois dans de bonnes conditions, cependant deux des enfants sont morts bien que nés vivants.

Pas de passé génito-urinaire.

On fait à ce moment le diagnostic du kyste de l'ovaire modérément distendu.

Un an plus tard, la tumeur semble légèrement diminuée de volume, on met la malade en observation une dizaine de jours sans voir de modifications.

Les urines sont normales à tout point de vue.

OPÉRATION (juin 1904).

Anesthésie au chloroforme.

Laparatomie. La tumeur est recouverte par le péritoine. On incise ce dernier et on le décolle de la tumeur. La ponction donne 7 à 8 litres d'un liquide citrin, clair inodore.

On libère la tumeur sur les côtés, elle est rattachée inférieurement par un pédicule peu vasculaire paraissant se perdre dans le pied du ligament large. On isole et on sectionne ce pédicule. A ce moment on constate la malformation utérine que nous décrirons plus loin.

A la partie haute et à la partie postérieure, on constate de larges adhérences vasculaires qu'on lie et qu'on sectionne.

Ablation de la pièce : on constate qu'on est en présence *du rein gauche*.

On examine alors le rein droit, la fosse lombaire est vide.

Après l'intervention on interroge la malade. Elle déclare qu'après chaque accouchement et seulement à ce moment elle émettait une grande quantité de liquide clair. Aucune goutte d'urine malgré des sondages répétés. Mort au 9^e jour. On ne peut faire l'autopsie.

On pense malgré cela à une hydronéphrose congénitale. La malade a toujours eu un « ventre fort ». L'absence d'urine est en faveur du rein unique. *L'examen* de la pièce montre qu'elle pouvait contenir au maximum 10 à 15 litres. Le rein très étalé mesure de 1 à 1 cm. 1/2 d'épaisseur.

L'uretère laisse passage à deux doigts.

L'utérus, en doigt de gant, mesurant de 6 à 7 cm. de long était situé dans l'axe du bassin. L'ovaire gauche était normal. A droite, ovaire normal, mais absence de trompe.

On voit que cette observation est tout à fait semblable à la nôtre par ce fait capital que le diagnostic n'en fut pas établi.

Intéressante est l'observation de ROUTIER et PICARD, car, bien qu'un peu différente de la nôtre, pas sa très longue évolution et par l'existence de signes urinaires auxquels on n'attachera jamais trop d'importance, le diagnostic ne fut pas fait ; il ne fut établi qu'à l'autopsie.

OBSERVATION II

Hydronéphrose sur un rein unique. — Malformations congénitales.

Madame P..., âgée de 35 ans vient me consulter pour des douleurs de reins qui avaient débuté il y a 18 mois à la suite d'un accouchement.

Elle a eu trois grossesses à terme, une fausse couche. En même temps elle se plaignait de troubles vésicaux pour lesquels un spécialiste l'avait soigné sans succès. Ces troubles étaient surtout de fréquents besoins d'uriner, non constants venant par crise, à plusieurs reprises, ses urines auraient contenu des filaments de sang. Déchirée au cours d'un accouchement, elle avait eu une cystocèle assez marquée.

Au moment de l'examen (10 avril 1905), sa vessie me paraît être en bon état : capacité vésicale très suffisante ses besoins fréquents d'uriner avaient disparu. Le point capital me paraît être une douleur localisée spécialement à droite dans la région rénale. Le rein droit est gros.

Après quelques jours de repos et un régime lacté partiel le rein droit semble reprendre son volume normal mais il est très mobile et descend fort bas.

Le 20 avril 1905 je fixe son rein droit par 3 points de catgut traversant le parenchyme et une fixation soignée de la capsule adipeuse. Le rein ne me paraît nullement altéré pas plus que le bassinet souple partout.

Les suites opératoires excellentes permettent à la malade de reprendre ses occupations le 9 mai.

Je ne revis cette malade qu'en juillet 1907, elle se plaignait alors d'avoir de grosses difficultés pour uriner, de voir de temps en temps du sang dans ses urines, troubles par ailleurs.

Le rein droit est resté en place mais me paraît gros. Au toucher on a la sensation d'une tuméfaction au col de la vessie qui est douloureux à la pression. Il me semble enfin qu'elle a de la salpingite à droite.

Le 24 octobre un examen cystoscopique pratiqué à Necker par le chef de clinique des voies urinaires donne le résultat suivant « Orifices urétéraux très congestionnés, tumeur diffuse, exulcérée près du col : tuberculose probable ». La malade se refuse à toute autre intervention.

Je ne la revis que le 10 décembre 1913. Elle me raconte qu'elle avait d'abord été beaucoup mieux, mais ensuite elle avait une violente hématurie et depuis deux mois tous les 5 à 6 jours, elle avait des crises douloureuses avec température à 40° et des urines sales.

Le rein droit est très gros et très douloureux, rien à gauche, l'examen cystoscopique donne : polype de l'urètre. Capacité vésicale normale. Vessie très sale, à muqueuse desquamée. On trouve des fausses membranes, par place des ulcérations d'aspect tuberculeux ».

En raison des douleurs très vives ressenties par la ma-

lade, on ne peut continuer plus avant l'examen : impossibilité de voir les orifices urétéraux et de faire le cathétérisme.

En résumé : cystalgie, hématurie, un gros rein, de la polyurie trouble et nous concluons à la tuberculose du rein droit.

Le 3 janvier 1914, sous anesihésie à l'éther, je pratique la néphrectomie du rein droit irrégulier, bosselé, mais resté fixe par en haut.

J'ai la surprise de trouver un bassinet très dilaté gros comme les 5 doigts réunis plein de liquide clair auquel succède un uretère moniliforme, gros comme un intestin grêle, mais à parois souples : section entre deux ligatures. J'ouvre le rein, m'attendant à le trouver plein de cavernes tuberculeuses. En réalité il est fort peu malade, très dilaté, avec des ecchymoses sur le bassinet. Il contient un liquide louche d'aspect plutôt sale que purulent. La coupe de rein examiné au microscope montre : « vaste territoire d'infiltration lymphoïde et de destruction parenchymateuse. Il n'y a pas de formation tuberculeuse typique. Réaction scléreuse discrète.

Les suites opératoires parurent d'abord normales, quelques gouttes d'urine très sale le premier jour. Mais les jours suivants anurie complète qui se termine par la mort le 9 janvier, après un affaiblissement général progressif, vomissements la veille du décès, mais sans autre manifestation urémique.

L'Autopsie montre :

La fosse lombaire droite est vide.

La loge rénale gauche est également vide et à notre grand étonnement on ne trouve nulle part la trace du second rein.

La vessie est alors enlevée avec les organes génitaux :

Extérieurement la vessie ne présente rien d'anormal.

L'uretère droit gros et souple porte à sa section supérieure la ligature opératoire. *A gauche pas de trace d'uretère.*

Absence d'uretère à gauche.

La vessie est ouverte : le trigone se dessine nettement avec de nombreuses ulcérations petites et irrégulières.

Mais tandis qu'une sonde passe facilement dans l'uretère droit à gauche il n'y a pas la moindre ébauche de canal urétéral, seul l'orifice est marqué par un pli plus accentué de la muqueuse symétriquement placé par rapport à l'autre.

Enfin, du côté de l'appareil génital, on note un utérus en latéro-version droite avec implantation anormale des trompes : la trompe droite s'implante sur l'angle gauche du fond utérin, la trompe gauche semble partir du bord latéral gauche de l'utérus à la hauteur de l'isthme et confond à ce niveau son insertion avec celle du ligament rond.

En outre la trompe et l'ovaire sont compris dans un ligament large extrêmement développé, remontant au-dessus du petit bassin vers la région rénale gauche. A la partie moyenne de la trompe existe un épaississement nodulaire dur, plein et fibreux à la coupe ».

Non moins intéressante est l'observation de VITALE, auteur italien.

Le diagnostic d'hydronéphrose avec rein unique ne fut posé qu'à la suite d'une intervention d'urgence pour syndrome occlusif.

OBSERVATION III

Syndrome de pseudo-occlusion intestinale. Volumineuse hydronéphrose et rein unique (Nov. 1929).

Pierre Alfredo, 17 ans, est amené d'urgence pour des phénomènes d'occlusion intestinale et un grave état général.

Les trois jours auparavant il allait très bien et travaillait. Subitement il a été frappé d'une douleur intense qui a diffusé dans tout l'abdomen.

Accompagnée de vomissements alimentaires puis bilieux.

En même temps arrêt des matières et des gaz.

La deuxième journée il a pourtant eu une selle.

Pas de fièvre.

Actuellement : état général grave.

Torpeur.

Attitude relâchée.

Pas de décoloration de la peau et des muqueuses.

Nombreuses pétéchies.

Langue sèche et fuligineuse.

Pouls à 80, rythmé, bien frappé.

Température normale.

Abdomen : Présente une tuméfaction bien délimitée allant de l'épigastre à la fosse iliaque droite, touchant l'arcade crurale.

La tuméfaction est constituée par des bosses mais la peau est lisse. Consistance molle et élastique, fluctuante, indolore.

La percussion ; matité.

Immobilité : ne se déplace pas avec le corps.

Pañ de péristaltisme ni spontané ni provoqué.

Absence de liquide libre dans l'abdomen.

Urine : examen impossible : *anurie* totale.

Intervention : d'urgence avec le diagnostic d'occlusion intestinale par le Docteur Ascoli.

Laparatomie parentérale inférieure droite.

A l'ouverture du péritoine on ne voit pas la masse intestinale mais une tuméfaction violette qui apparaît derrière le péritoine postérieur.

Cette tuméfaction est délimitée et fluctuante.

On incise ce péritoine postérieur et on le suture avec la brèche du péritoine antérieur excluant ainsi la cavité péritonéale.

Le péritoine a des rattachements à la tumeur et se clive facilement.

On ponctionne 3 litres d'urine trouble de mauvaise odeur.

On draine cette poche.

On ferme partiellement.

Aggravation de l'état général. Mort 6 heures après l'intervention.

Autopsie partielle.

Foie lobulé.

Rein gauche : aplasique, du volume d'un œuf.

Rein droit : transformé en un sac plurilobulé allant de la deuxième lombaire à la ligne inguinale, le bord gauche dépassant la ligne médiale sur la gauche.

Largeur 15 cm.

Le colon est au-dessus du sac.

L'uretère est unique, avec des parois très épaissies, débouchant dans une vessie normale.

Le sac contient de l'urine purulente.

Le reste du tissu rénal correspond aux pôles supérieur et inférieur du sac.

La muqueuse vésicale est épaissie avec des ecchymoses et des ulcérations.

Cause de la mort : Urémie.

Il y aurait bien d'autres observations à citer, mais, en réalité, elles sont loin d'être semblable à la nôtre. Car, s'il s'agit bien d'hydronéphrose avec rein unique, l'existence de symptômes urinaires bien interprétés fit faire, le plus souvent, le diagnostic en dehors de toute intervention chirurgicale.

Cas très intéressants en eux-mêmes, certes, mais notre but n'est pas tellement d'établir une liste de la fréquence de ceux-ci que de souligner l'importance primordiale de ne pas passer à côté du diagnostic.

Les observations semblables à la nôtre sont donc très peu nombreuses, non pas tellement celles relatant l'existence d'une énorme hydronéphrose avec rein pratiquement unique et dont le diagnostic est souvent fait, que celles de certaines formes monosymptomatiques non diagnostiquées.

C'est bien l'intérêt majeur de notre observation, surtout quand on considère les conséquences chirurgicales qui peuvent en résulter.

Revenant à notre cas, nous allons envisager, maintenant, les différents points intéressants qui étaient à considérer :

INTÉRÊTS :

- Clinique,
 - Chirurgical,
 - Anatomique,
 - Pathogénique.
-

INTERET CLINIQUE

Il est considérable non seulement à cause des difficultés du problème diagnostic en face de certaines formes cliniques de l'hydronéphrose avec rein unique, mais, surtout, à cause des conséquences qui en résultent lorsque ce diagnostic n'est pas fait.

Toute la difficulté du diagnostic, en effet, résidait dans le cas de notre observation, dans la forme particulière qu'avait prise le développement de cette monstrueuse hydronéphrose. Et c'est bien cette forme spéciale qui fait tout l'intérêt de notre observation.

En effet, nous avons vu que notre malade ne présentait, à l'examen, qu'une volumineuse tuméfaction abdominale, s'étant développée progressivement en l'espace de neuf mois environ ;

— que celle-ci ne s'était accompagnée d'aucunes douleurs sauf au moment de son hospitalisation où elle accusait quelques troubles de compression tels que pesanteur abdominale, dyspnée, gêne de la marche. Mais, fait capital sur lequel nous tenons à insister, il n'existait pas le moindre symptôme urinaire, permettant de mettre en cause une hydronéphrose :

- pas de douleurs lombaires,
- pas d'hématurie, de pyurie,
- aucune phase alternée de polyurie et d'oligurie.

Les mictions avaient toujours été normales de même que le volume des urines jusqu'à maintenant.

Il est à noter qu'aucun dosage de l'urée sanguine ne fut demandé au laboratoire.

En quoi nous eûmes tort. Il devrait être pratiqué systématiquement chez tout malade hospitalisé. Il pourrait, parfois, réserver bien des surprises. En tout cas, si nous l'avions fait, il aurait peut-être, mis sur la voie du diagnostic. En effet, notre malade avait certainement un taux d'urée sanguine très supérieur à la normale au moment de son hospitalisation.

Quoiqu'il en soit, il nous fallait discuter la possibilité d'un certain nombre de diagnostics à propos de cette volumineuse tuméfaction occupant tout l'abdomen.

Tout d'abord, nous éliminions la possibilité d'une grossesse, surtout la grossesse avec hydramnios que pouvait simuler cette tuméfaction ayant évolué en l'espace de neuf mois environ. Cette jeune femme était encore réglée normalement au moment de son admission à l'hôpital ; d'autre part, le toucher vaginal permettait de sentir un utérus petit, dur, mobile.

C'étaient bien plutôt tout le problème diagnostic que posent, d'une part les ASCITES et, d'autre part, les TUMEURS ABDOMINALES, qui allait mettre à l'épreuve notre sagacité.

La tuméfaction abdominale était si importante au

moment où nous vîmes la malade, qu'il était impossible de faire le partage entre les signes donnés par une ascite libre et ceux donnés par une tumeur liquide de l'abdomen.

En effet, l'examen physique révélait, comme nous l'avons vu au cours de l'observation, une très grosse augmentation globale de l'abdomen, tendu et pointant en avant. Il n'y avait pas de vergetures et l'ombilic n'était pas déplissé. Pas de circulation veineuse collatérale. Pas d'infiltration œdémateuse de la paroi.

La percussion mettait en évidence une matité généralisée, fixe et régulière.

La sensation de flot était très nette.

Le toucher vaginal permettait de sentir des culs-de-sac souples, abaissés ; un col petit, fermé, mobile, dévié à droite sans autres précisions.

Aussi, est-ce le **DIAGNOSTIC D'ASCITE** qui retint notre attention tout d'abord et nous cherchâmes quelle pouvait en être l'étiologie.

Parmi ces causes, nous en éliminions rapidement certaines peu vraisemblables dans le cas de notre malade :

On a vu des vessies énormément dilatées être des causes d'erreur et, à première vue, simuler une ascite.

Mais, les mictions étaient normales de même que le volume des urines dans les 24 heures.

— Aucun phénomène de cystite,

— Aucuns troubles fonctionnels pouvant le faire supposer.

La **CIRRHOSE SYPHILITIQUE** est rare et rien dans le passé de notre malade semblait devoir faire envisager cette maladie.

Le CANCER DU PÉRITOINE est capable de donner naissance à une volumineuse ascite. Mais, chez notre malade, c'était un diagnostic très peu probable étant donné son bon état général.

L'INSUFFISANCE CARDIAQUE était-elle à incriminer ?

Avions-nous affaire à une ascite cardiaque ? Il ne semblait pas, car notre malade avait un cœur régulier bien frappé, sans aucunes lésions valvulaires décelables à l'examen.

Aucun signe de stase pulmonaire ; pas d'œdème.

S'agissait-il d'une de ces formes à prédominance hépatique ? C'était peu vraisemblable et un examen attentif du cœur décèle toujours de légers signes d'hyposystolie.

Une CIRRHOSE DU FOIE était-elle en cause ?

Que ce soit une cirrhose d'origine alcoolique avec tuberculose péritonéale associée ou bien une syphilis hépatique et péritonéale, en particulier une syphilis scléro-gommeuse du foie, peu importait. Mais une chose était certaine c'est que le syndrome d'hypertension portale qui existe toujours dans ces conditions, ne se retrouvait pas chez notre malade.

En effet, il n'y avait pas de circulation collatérale, pas d'hémorroïdes ; la rate ne semblait pas augmentée de volume ; pas de signes d'insuffisance hépatique. D'autre part, aucune tendance aux hémorragies, et, d'ailleurs, en vue de l'intervention, nous avons vérifié le temps de saignement et de coagulation : ils étaient normaux.

La PÉRITONITE TUBERCULEUSE à forme ascitique sem-

blait dès lors le diagnostic le plus vraisemblable pour expliquer cet épanchement. Et il faut bien avouer que c'était le diagnostic qui paraissait le plus satisfaisant.

Chez notre jeune malade, il semblait s'agir plus particulièrement de cette forme décrite sous le nom « d'ascite essentielle des Jeunes Filles ».

En effet, nous savons que, dans cette forme clinique de l'atteinte bacillaire du péritoine, l'ascite est souvent le seul symptôme.

Celle-ci peut être si importante qu'il devient difficile d'affirmer au seul examen clinique qu'il s'agit d'une ascite libre ou cloisonnée. Les limites de la matité sont diffuses et étendues à tout l'abdomen sans zones tympaniques.

La peau de l'abdomen est lisse et pâle, sans circulation collatérale ; le foie et la rate sont normaux.

— Peu de signes généraux et fonctionnels.

L'état général reste longtemps bien observé, malgré un peu d'asthénie et de pâleur, un léger amaigrissement et quelques troubles digestifs (inappétence et constipation).

— L'apyrexie est fréquente.

— L'évolution en est lente le plus souvent.

Toutefois, il n'y avait pas d'autres foyers pouvant être d'origine bacillaire, en particulier aucun épanchement pleural. Les antécédents ne permettaient pas de retrouver une hérédité tuberculeuse.

Aussi, loin de tenir ce diagnostic pour certain, celui-ci nous paraissait jusqu'alors le plus satisfaisant et retenait particulièrement notre attention.

Néanmoins, nous poursuivions notre examen en vue d'établir si une TUMEUR ABDOMINALE n'était pas en cause.

Nous éliminons rapidement,

— *Un kyste du Mésentère,*

— *Un kyste du Pancréas.*

Ces tumeurs sont, en général, de moyen volume et n'envahissent pas tout l'abdomen.

Elles donnent lieu à des tuméfactions localisées selon leur siège. Et si le diagnostic en est souvent difficile, il n'en était pas question chez notre malade.

De même, un *kyste hydatique* du foie ne semblait pas en cause. La région hépatique n'avait jamais été douloureuse. Il n'y avait jamais eu de prurit ou de poussées d'urticaire.

Toutefois, ce diagnostic ayant encore ses possibilités nous n'étions pas autorisés à pratiquer une ponction exploratrice, non exempte de danger pour étudier à l'aide du laboratoire, les caractères du contenu kystique.

Le *fibrôme utérin*, surtout lorsqu'il est pédiculé, mou, kystique ou pseudo-fluctuant, qu'il ne détermine pas de pertes de sang peut prêter à confusion et le diagnostic est presque impossible cliniquement.

En réalité, parmi tous ces diagnostics de tumeurs abdominales un seul était à envisager et a fortement considérer à cause de sa fréquence, de ses manifestations cliniques, c'est le :

KYSTE DE L'OVAIRE qui, dès lors, retenait toute notre attention.

Il pouvait, en effet, s'agir d'un très gros kyste de l'ovaire remplissant tout l'abdomen et il faut bien dire que de nombreux signes étaient en droit de nous y faire penser sérieusement.

En effet, le kyste de l'ovaire s'observe fréquemment chez la jeune femme et chez elle il peut acquérir en quelques mois un développement considérable.

Théoriquement, les limites du kyste sont faciles à établir par la disposition bien spéciale de la matité. Mais, lorsque celui-ci est excessivement volumineux ou s'accompagne d'une réaction ascitique du péritoine par dégénérescence maligne, il n'en est plus de même.

— La matité s'étend alors à tout l'abdomen.

— La fluctuation est aisément perceptible. Le toucher vaginal n'apprend rien de particulier ; montrant un col abaissé comme cela peut se voir en pareil cas.

Pendant longtemps, ces tumeurs à développement abdominal engendrent peu de signes fonctionnels.

Toutefois, lorsque ces kystes ovariens deviennent très gros, ils retentissent habituellement gravement sur l'état général.

Le facies prend l'aspect particulier du « facies ovarien ». Les malades s'amaigrissent, se cachectisent.

Or, l'état général de notre malade était bien conservé.

De plus, le diagnostic entre tumeurs de l'ovaire et ascite est des plus délicat, surtout lorsqu'il s'agit de *tumeurs végétantes* de l'ovaire.

L'ascite est, en général, le premier signe qui attire

l'attention ; elle peut devenir très volumineuse, prêtant à confusion, car c'est sous cet aspect clinique que se présente presque toujours la tumeur végétante.

Toutefois, le toucher vaginal montre l'envahissement des ligaments larges par une infiltration diffuse qui englobe l'utérus et l'immobilise.

On voit donc que les difficultés de diagnostic entre les ascites importantes et les tumeurs kystiques sont réelles.

C'est surtout la péritonite tuberculeuse, avec épanchement enkysté qui prêtait à confusion et les difficultés du diagnostic avec le kyste de l'ovaire sont parfois insurmontables jusqu'à l'incision exploratrice.

Aussi, pensant plus volontiers à une ascite bacillaire sans pouvoir éliminer ce diagnostic de kyste de l'ovaire, nous nous en remettons à la laparatomie exploratrice.

Devions-nous faire le diagnostic d'hydronéphrose à cette phase de notre examen clinique ?

Nous savons que c'est un diagnostic auquel on doit penser en présence de ces énormes tuméfactions abdominales ne faisant pas leur preuve.

Mais, chez notre malade, ce diagnostic paraissait tellement peu vraisemblable qu'il nous retint à peine. Et pourtant...

Il n'est pas douteux que, si le moindre symptôme, si petit soit-il, mettant en cause l'appareil urinaire s'était manifesté, nous aurions immédiatement été conduits à pratiquer les examens urologiques nécessaires pour confirmer ce diagnostic, à savoir :

— en plus du dosage d'urée sanguine qui devrait systématiquement être fait, même chez les malades jeunes et d'aspect floride, il aurait fallu pratiquer :

— une constante d'Ambard,

— les examens endoscopiques, cathétérisme et surtout une urétéro-pyélographie rétrograde, qui aurait été vraiment l'épreuve révélatrice des malformations congénitales.

— De même l'urographie intra-veineuse aurait pu nous aider à confirmer ce diagnostic de lésions bilatérales.

— De plus, les épreuves à la phénol-sulfone-phtaleine auraient eu leur utilité pour juger de la valeur fonctionnelle de ces reins.

Mais, peu importent les procédés employés, l'essentiel eût été de faire les examens urologiques qui nous auraient permis d'établir le vrai diagnostic.

Quoiqu'il en soit, n'ayant pas pensé suffisamment à une atteinte possible de l'appareil urinaire, nous ne fîmes pas le diagnostic.

C'est donc un *diagnostic que nous devons faire à l'avenir.*

Pour cela, il faut y penser et y penser systématiquement ; qu'il ne suffise pas d'y penser, mais encore en demander la vérification au spécialiste, qui, lui seul, par ses examens, est capable de nous donner, d'une façon formelle, en dehors de toutes interventions, le véritable diagnostic.

INTERET CHIRURGICAL

1° Le diagnostic de monstrueuse hydronéphrose du rein droit nous fut donné par la laparatomie exploratrice.

Mais ce diagnostic ne fut pas établi d'emblée. En effet, cette volumineuse poche kystique dont la ponction donnait neuf litres d'un liquide citrin, inodore, était difficile à individualiser.

Le rapport des organes était profondément modifié par suite des déplacements importants qu'ils avaient subis du fait de l'importance du kyste.

Après l'ouverture du péritoine, il fut évident qu'il ne s'agissait pas d'une ascite, mais, par contre, il pouvait s'agir d'un volumineux kyste de l'ovaire. Ce ne fut qu'après ponction qu'on put établir qu'il s'agissait d'un rein.

Or, en présence de cette monstrueuse hydronéphrose les problèmes étaient les suivants :

2° Considérant cette énorme poche kystique dont la ponction venait de donner neuf litres d'urine, le chirurgien se posait la question de savoir qu'elle pouvait bien en être encore la valeur fonctionnelle.

Ce rein hydronéphrotique paraissait profondément lésé par la longue et énorme distension qu'il avait subi.

Le parenchyme noble semblait très réduit ; ce n'était plus en apparence qu'une énorme poche distendue, remplie d'urine.

La valeur fonctionnelle de ce rein semblait tellement compromise que la néphrectomie parut une opération très rationnelle, si du moins on pouvait être sûr que le rein gauche suffirait à assurer l'existence.

C'est pourquoi *avant de la pratiquer, le chirurgien s'assura que le rein opposé existait.*

A cette fin, il explore d'abord la fosse lombaire gauche, procédant seulement par palpation. Il perçoit, ou croit percevoir une masse rénale, de volume normal, en bonne position ; mais, en réalité, trompé par l'existence d'une capsule surrénale assez volumineuse (comme on put s'en assurer par la suite), il en conclut que le rein gauche existe.

D'autre part, pour confirmer son appréciation, il va à l'uretère et trouve celui-ci, en partie visible, d'aspect normal, bien en place.

Et c'est bien là où réside l'erreur essentielle de l'intervention de s'être trop fié d'une part à une impression tactile et, d'autre part, à l'existence d'un uretère, par ailleurs normal.

Il allait en résulter une néphrectomie qui n'aurait pas eu lieu si l'on avait pu savoir l'état réel de ce rein gauche.

Il s'ensuivit une anurie irréductible nous entraînant

vers une deuxième intervention exploratrice pour, justement, être fixé sur l'état de ce rein.

C'était alors un rein atrophié que nous trouvions. Du fait de cette erreur, il devenait malheureusement évident que nous avions eu tort de pratiquer d'emblée la néphrectomie du rein droit, malgré ses graves lésions lors de la première intervention.

Donc, la seule palpation ne suffira jamais à elle seule pour juger de l'état d'un rein.

Et c'est bien l'erreur, nous y insistons. Car le chirurgien fut victime d'une fausse impression.

Il lui sembla que ce rein était de forme et de volume normaux. Même, ne connaissant pas sa valeur fonctionnelle, on pouvait supposer qu'il suffirait à assurer l'existence.

C'est pourquoi, dans de pareilles interventions, il ne faudra *pas se fier à l'existence d'un uretère normal* ; il ne suffira pas de sentir le rein opposé ou de croire le sentir par la seule palpation, mais il y aura

NÉCESSITÉ DE LE VOIR

au cours de l'intervention elle-même ; et, au besoin, d'en apprécier sa forme, son pédicule, sa couleur, sa consistance.

C'est un point très important.

Si nous avions vu ce rein gauche complètement atrophié, quel aurait été notre comportement ?

Il eut été, certes, bien différent ;

Nous n'aurions pas pratiqué, de toute évidence, la néphrectomie du rein hydronéphrotique.

Bien au contraire, nous aurions tenté une intervention conservatrice, indispensable pour assurer l'existence de la malade.

Car, bien qu'à l'intervention ce rein donnât l'impression d'être lésé, il faut croire que son parenchyme noble qui macroscopiquement semblait avoir disparu, s'étant laissé étirer, amincir au point de se confondre avec les parois de la poche kystique, n'en existait pas moins.

Et il faut bien admettre qu'il possédait encore suffisamment de valeur fonctionnelle ayant assuré jusqu'ici une excrétion urinaire très suffisante.

Reste à savoir à quelle solution nous nous serions arrêtés.

Fallait-il envisager en présence de cette hydronéphrose ponctionnée (mais gardant encore ses pédicules) et de ce rein atrophique du côté opposé :

1° Une *Pyélotomie simple avec drainage prolongé* ?
C'était à voir...

2° Une *résection subtotal*e de la poche kystique avec reconstitution et drainage.

3° Une *fermeture pure et simple* avec drainage par les voies naturelles (sonde urétérale à demeure).

Mais, peu important les procédés employés, l'essentiel eût été que ce rein fut conservé.

Les *suites opératoires* auraient-elles été modifiées ?

Sans nul doute, elles eussent été bien différentes. Tout d'abord, la malade n'aurait pas eu à subir une deuxième intervention exploratrice qui n'avait, dès lors, plus sa raison d'être, puisque l'état de son rein

gauche aurait été reconnu sans valeur au cours de la première intervention.

Mais surtout un traitement conservateur ayant été pratiqué sur le rein hydronéphrotique, le pronostic vital bien que réservé pour l'avenir s'améliorait considérablement pour le présent.

On voit donc les conséquences redoutables, les dangers auxquels exposent pareilles hydronéphroses dont le diagnostic n'est pas fait avant l'intervention.

C'est pourquoi l'intérêt chirurgical de notre observation réside essentiellement dans ce fait primordial qu'avant de pratiquer une néphrectomie, il ne suffira pas de s'assurer par la palpation que le rein opposé existe alors même qu'il possède un uretère normal, mais encore qu'il est de toute nécessité de le voir, de l'examiner macroscopiquement.

INTERET ANATOMIQUE

L'intérêt anatomique est à considérer, car nous avons relevé de nombreuses anomalies dans la disposition anatomique de l'appareil génito-urinaire chez cette malade.

Cette disposition anatomique particulière ne serait que d'un intérêt très relatif s'il ne s'agissait que de constater l'anomalie de position de tel ou tel organe. Certaines données pathogéniques de l'hydronéphrose sont, en effet, expliquées en partie par les anomalies anatomiques.

Tout d'abord, récapitulons les principales anomalies du rein droit hydronéphrotique.

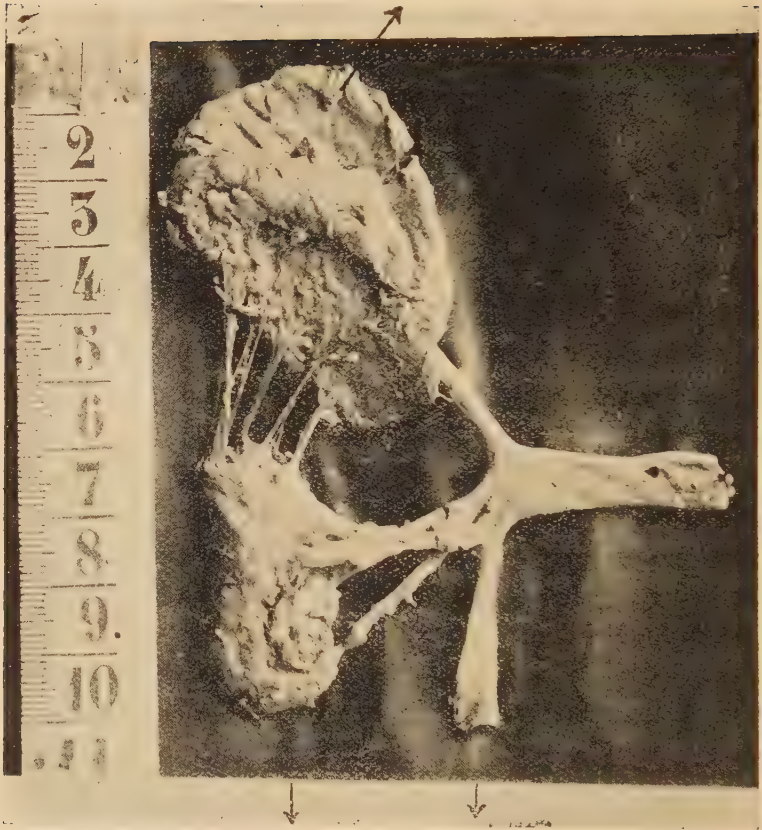
Le système vasculaire était très dissocié :

— le pédicule supérieur prenait naissance sur l'aorte et pénétrait dans le rein au niveau de son pôle supérieur.

— le pédicule inférieur prenait naissance sur l'artère iliaque primitive droite et pénétrait dans le rein au niveau de son pôle inférieur.

— de plus une arcade exonérale importante parcourait la face externe du rein et allait s'anastomoser avec les pédicules inférieurs et supérieurs.

Capsule surrénale



Rein

Pédicule

REIN GAUCHE ATROPHIÉ

Notons de plus une bifurcation très haute de l'aorte abdominale, au niveau de la deuxième vertèbre lombaire.

Cette disposition bien spéciale du pédicule vasculaire du rein est intéressante car elle est le propre des reins ectopiques. C'est une disposition que, dans ces cas, on trouve presque toujours :

En effet, les vaisseaux des reins ectopiques proviennent des troncs les plus proches : ils peuvent prendre naissance sur l'extrémité inférieure de l'aorte abdominale, de l'iliaque primitive, de l'iliaque externe, de l'hypogastrique ou de leurs branches. Les reins ectopiques reçoivent en général plusieurs artères qui les abordent par des points divers et non par le hile, qui n'existe pas toujours. Ces amarres vasculaires courtes font des reins ectopiques des reins habituellement tout à fait immobiles et leur chirurgie est délicate.

Naturellement, ces reins ectopiques sont rétro-péritonéaux.

Quand à l'uretère, de par sa position, il venait confirmer le diagnostic de rein primitivement ectopique.

Il était court, prenait naissance au niveau du pôle inférieur du rein sur sa face antérieure. Il aboutissait à la vessie à sa place normale. Il n'avait pas participé à la dilatation kystique du bassinet et même, il semblait légèrement rétréci à sa partie initiale.

L'intérêt anatomique des anomalies du rein droit est donc bien réel puisqu'il nous permet d'affirmer que ces malformations relèvent d'une ectopie congénitale.

— Le rein gauche était réduit à un infime moignon atrophique. De la grosseur d'une amande, il n'avait plus aucune forme pouvant rappeler un rein.

Il y avait un hile où pénétrait un pédicule vasculaire très court et mal développé.

Ce rein, par ailleurs, était en position normale.

Une capsule surrénale assez volumineuse le surmontait, tout en étant bien séparée de lui.



ECTASIE MONSTRUEUSE DU REIN DROIT

L'uretère existait normalement en place. On pouvait le cathétériser jusqu'à sa portion initiale, sans pouvoir aller plus loin (le bassinot étant atrophié ou inexistant). La portion inférieure s'abouchait normalement à la vessie.

Les constatations anatomiques permettaient encore de rapporter à des malformations congénitales, certaines anomalies de l'arbre génital de cette malade.

En effet, de même que le rein gauche était à l'état rudimentaire, nous constatons que l'utérus était du type infantile, atrophique avec absence des annexes à droite, alors que, du côté opposé, il existait un petit kyste ovarien.

Notons l'existence d'une languette tumorale, adhérente au péritoine postérieur et complètement séparée des organes génitaux, sans pédicule. L'examen histologique montra qu'il s'agissait d'un ovaire rudimentaire.

Ces malformations congénitales que les constatations anatomiques permettent de mettre en cause, sont remarquables et fort intéressantes ; elles expliquent en partie les états pathologiques auxquels elles donnèrent naissance.

INTERET PATHOGENIQUE

La recherche des causes ayant présidé à la formation d'anomalies rénales aussi remarquables, était intéressante.

1. Causes hypothétiques ayant contribué à donner naissance à cette monstrueuse hydronéphrose :

a) Hydronéphrose acquise :

Devions-nous envisager la possibilité d'une hydronéphrose acquise à la suite d'obstacles mécaniques s'opposant à l'excrétion urinaire ? C'est peu probable...

Devions-nous retenir comme cause possible un certain degré de rétrécissement (qui peut être congénital) de l'uretère à sa partie supérieure ? Peut-être... De toutes façons, cette hydronéphrose ne fut jamais fermée, la malade n'ayant jamais eue de débâcles urinaires suivies d'oligurie ; et cette cause était bien improbable.

b) Hydronéphrose congénitale :

C'est l'anomalie la plus fréquemment en cause dans la genèse de semblables monstruosité.

Faut-il tout d'abord accuser une anomalie congénitale du bassin et portant sur son volume, sa forme (bassin en cornemuse) ?

Sa direction, avec implantation non déclive de l'urètre (maladie de Bazy).

La disposition des artères était bien anormale sur ce rein distendu, mais aucunes n'étaient cause d'obstacle urétéral.

Une cause bien plus fréquente est à envisager, c'est que ces reins donnant lieu à de pareilles hydronéphroses sont congénitalement des reins ectopiques.

Ils peuvent être en situation lombaire, iliaque ou pelvienne.

La plupart de ces anomalies sont dues à des troubles du développement. En effet, durant les premiers temps de la vie embryonnaire, tout le système du futur rein est situé dans la région pelvienne. L'allongement de l'embryon fait remonter progressivement le rein avec son urètre jusqu'à la région lombaire où il doit normalement se fixer. L'absence ou l'atrophie d'un des reins est un arrêt de développement qui coïncide souvent, et c'était le cas de notre observation, avec des troubles de développement de l'appareil génital, émané, au moins en partie, comme le rein du corps de Wolff. L'insuffisante ascension du bourgeon rénal explique les reins ectopiques.

Ceux-ci sont essentiellement caractérisés par ce fait que leurs vaisseaux ne sont pas les vaisseaux rénaux normaux. Ce qui, chose importante, les différencie immédiatement des reins ptosiques à très longs pédi-

cules. Ils sont susceptibles de descendre bas vers la fosse iliaque, sinon dans le petit bassin.

On conçoit facilement que ces reins en position anormale puissent présenter toute la gamme pathologique qui atteint les reins en situation normale. Mais ils y sont plus prédisposés et à l'hydronéphrose en particulier.

Ce rein hydronéphrotique va former une tumeur kystique parfois très volumineuse comme dans notre observation.

Plus l'hydronéphrose sera volumineuse, et plus elle sera vue tardivement, plus le diagnostic sera difficile.

On parlera d'ascite, de kyste de l'ovaire ou du mésentère, du moins si rien n'a attiré l'attention du côté de l'appareil urinaire. Ce qui est relativement fréquent tant qu'il n'y a pas d'infection surajoutée (pyonéphrose).

Naturellement, le moindre symptôme urinaire : pyurie légère, décharge polyurique suivie d'oligurie, méritera de donner l'éveil et d'orienter les recherches.

Enfin devons-nous invoquer l'hydronéphrose d'origine dynamique (Legueu et Fey) ?

Il n'était pas impossible qu'elle ait, elle aussi, contribué à rendre cette poche plus volumineuse.

En effet, des altérations du muscle pyélo-urétéral, des troubles du péristaltisme pyélo-urétéral pouvaient avoir contribué à créer une véritable atonie du bassinnet ayant engendrée une distention considérable de ses parois.

Donc les monstrueuses hydronéphroses relèvent

presque toujours de malformations congénitales dont l'ectopie primitive semble la plus à incriminer.

2) Causes hypothétiques pouvant expliquer l'atrophie du rein opposé.

Pourquoi le rein opposé, bien qu'en position normale, était-il atrophique alors que l'autre avait atteint une monstrueuse dilatation pathologique ?

Cette agénésie rénale doit, semble-t-il, être imputée aussi à une malformation congénitale, bien qu'il soit difficile de l'affirmer.

Elles peuvent à la rigueur n'être que le stigmate d'une pathologie rénale survenue à une période très précoce, voire pendant la vie intra-utérine.

Quoi qu'il en soit, il est une chose remarquable et qui s'explique relativement bien par la façon dont se développe chez l'embryon l'arbre génito-urinaire, chose qu'on relève dans de nombreuses observations, c'est qu'une anomalie atrophique ou hypertrophique frappant l'appareil rénal, trouve en concordance sa malformation analogue sur l'appareil génital.

Notre observation en donne une preuve de plus.

En effet, chez notre malade nous constatons de toute évidence de grosses malformations congénitales portant sur tout l'arbre génito-urinaire. Malformations telles qu'elles sont une raison suffisante à l'état pathologique qu'elles engendrèrent.

PRONOSTIC

Porter le diagnostic d'hydronéphrose sur rein unique, c'est porter un pronostic réservé de plus ou moins longue échéance.

Echéance d'autant plus courte, comme dans le cas de notre observation, que la dilatation du bassinet devient plus monstrueuse. En effet, il est permis d'admettre que le parenchyme noble de ce rein va s'atrophier de plus en plus du fait de la compression excessive qu'il subit et ne sera plus capable d'entretenir une sécrétion suffisante pour assurer l'existence. L'urémie apparaîtra et ira grandissante.

Lorsque le rein opposé existe et a toute sa valeur fonctionnelle, il subit une hypertrophie compensatrice suppléant largement à la déficience du rein malade.

Chez notre malade il ne pouvait en être de même, et pour cause...

Une intervention conservatrice, un simple drainage par les voies naturelles eussent-ils assurés une longue survie ? C'est possible...

De toutes façons, ces malades, au bout d'un temps plus ou moins long, présentent un syndrome urémique progressif, entraînant la mort.

Notons la remarquable résistance de notre malade qui vécut encore quinze jours après l'ablation de son rein unique, ayant entre temps subi une anesthésie supplémentaire à l'éther, dont les effets toxiques sur l'organisme ne sont pas négligeables.

TRAITEMENT

Il laisse peu de ressources, tout au moins dans les cas où l'hydronéphrose atteint semblable volume.

Si le diagnostic d'hydronéphrose avec rein unique est établi suffisamment tôt, à son début, sans doute obtiendra-t-on de bons résultats, par exemple :

— Section d'une artère anormale, de brides, d'adhérences.

— Reposition haute du rein en cas d'ectopie secondaire avec coudure de l'urètre (Marion).

— Néphrostomie permettant un drainage prolongé du bassinot à travers le rein (Marion).

L'énervation rénale s'applique surtout aux petites hydronéphroses.

Mais lorsque l'hydronéphrose atteint un volume considérable, les interventions conservatrices sont des plus aléatoires. Cependant il faudra envisager :

— soit une pyélotomie simple avec drainage prolongé ;

— soit une résection subtotale de la poche kystique avec reconstitution et drainage ;

— soit un simple drainage par les voies naturelles.

L'essentiel est d'établir un drainage continu de cette

poche kystique afin de faire cesser la compression destructive que subit le parenchyme noble.

Quoi qu'il en soit, on peut dire qu'une monstrueuse hydronéphrose avec rein opposé pratiquement inexistant est une lésion bien trop importante pour permettre une cure radicale ; seul est possible un traitement palliatif.

CONCLUSIONS

1° *Il faut penser systématiquement* à la possibilité d'une hydronéphrose en présence d'un volumineux abdomen ne faisant pas sa preuve par suite de l'absence d'autres symptômes pathologiques et en particulier du manque de signes urinaires.

Il ne suffira pas d'y penser, mais encore en demander la preuve au spécialiste qui, lui seul, par ses examens, est capable de nous fixer sur l'état morphologique et fonctionnel de tout l'appareil rénal.

2° *Si l'on intervient, le diagnostic n'étant pas fait* pour une raison quelconque, il ne faudra jamais pratiquer la néphrectomie d'un rein, même très lésé, sans s'être assuré par la palpation et surtout par la vue que l'autre rein avec son urètre existent et semblent normaux.

Sinon des interprétations douteuses peuvent amener à pratiquer des exérèses dont les conséquences sont redoutables.

3° *En connaissance de cause, faut-il intervenir chirurgicalement ?*

On doit se laisser guider par les circonstances (phénomènes de compression, etc...).

En présence de ces volumineuses hydronéphroses avec rein unique, le plus sage semble de se contenter d'un traitement palliatif ; d'essayer toujours le drainage continu par sonde urétérale (surtout s'il y a infection) et attendre si possible l'affaissement complet de la poche ainsi que la baisse du taux de l'urée sanguine.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris.

G. ROUSSY.

Vu : le Doyen de la Faculté,
TIFFENEAU.

Vu : le Président de thèse,
CHEVASSU.

BIBLIOGRAPHIE

ALBARAN. — Néphrectomie dans un rein unique. (*Congrès d'urologie*, octobre 1902).

BALLOWITZ. — Uber angeborenen einseitigen Volkommenen Nierenmangel. (*Wirchow's Archiv.*, Vol. CXLI, 1895).

BAZY. — Anomalie rénale et hydronéphrose. (*Rev. Anat.*, Paris).

CHEVASSU. — Les hydronéphroses et leur étude par l'urétérographie. (*Soc. Chir.*, 20 juin 1928).

CHEVASSU. — A propos de la pathogénie des Hydronéphroses. (*Soc. Chir.*, 7 mars 1928).

CHEVASSU. — L'étude des hydronéphroses à la lumière de l'U. P. R. (*IV^e Congrès Soc. intern. d'Urolog.*, Madrid, 1930).

CHEVASSU. — Hydronéphrose et rein unique. (*Soc. Chir.*, 6 juillet 1932).

CONSTANTINESCO. — Hydronéphrose énorme d'un rein unique congénital. (*Bul. de la Soc. Roumaine d'Urolog.*, mars 1936. In : *Rev. Romana de Urol.*, n^o 2, p. 171).

DIONIS DU SEJOUR. — Enorme tumeur chez une jeune femme diagnostiquée kyste de l'ovaire. A l'intervention, volumineuse hydronéphrose, absence du rein opposé.

FEY. — Deux cas d'anomalies rénales avec hydronéphrose et rein unique. (*J. d'Urologie*, janvier 1930).

MARSELLA. — Un caso di rene unico congenito ectopico idro-nefrotico. (*Arch. Ital. di Urol.*, Septembre 1930).

PAPIN. — Opérations conservatrices dans les hydronéphroses. (*Soc. Chir.*, 1928).

ROUTIER et PICART. — Hydronéphrose dans un rein unique ; malformations congénitales des annexes de l'utérus. (*Soc. Chir. Paris*, NS.T ; XL, pp. 209-213).

TIXIER. — Hydronéphrose avec hématurie et rein probablement unique. (*Soc. Chir. Lyon*, janvier 1910).

VITALE. — Sindrome di pseudo-occlusione intestinale ; voluminosa uronefrosi in rene unico. (*Policlinico*. (Sez. Prat.) 36 ; 1625-1727 ; novembre 1929).

Thèses :

CADORE, 1903. — GASTALDI, 1910. — TEYSSEDRE, 1894 : Etudes sur les malformations congénitales du rein.

